

Obraz kliniczny i diagnostyka pylorostenozy na przykładzie 7-tygodniowego niemowlęcia z wymiotami

Clinical presentation and diagnosis of pyloric stenosis - a case report of a 7-weeks-old infant with vomiting

Agata Leśniewska

Samodzielny Publiczny Zespół Zakładów Opieki
Zdrowotnej w Janowie Lubelskim

STRZESZCZENIE

Pylorostenozą czyli przerostowe zwężenie odźwiernika jest wadą anatomiczną, w której na skutek przerostu mięśniówki gładkiej ściany odźwiernika dochodzi do upośledzenia przechodzenia treści pokarmowej do dwunastnicy. Etiopatogeneza nie jest do końca poznana. Schorzenie częściej występuje u chłopców. Objawy pojawiają się między 3. a 8. tygodniem życia, początkowo jako sporadyczne ulewania, a następnie „chlustające” wymioty, po których dziecko dalej wykazuje niepohamowaną chęć jedzenia. Standardem diagnostycznym jest USG jamy brzusznej. W niniejszej pracy na przykładzie 7-tygodniowego niemowlęcia przedstawiono, jak znajomość cech charakterystycznych dla danej jednostki chorobowej umożliwia postawienie rozpoznania.

Forum Medycyny Rodzinnej 2021, tom 15, nr 6, 279–284

Słowa kluczowe: pylorostenozą, objaw oliwki, chlustające wymioty, pyloromyotomia metodą Ramstedta

ABSTRACT

Pyloric stenosis is characterized by a congenital hypertrophic of the pylorus muscles causes a functional gastric outlet obstruction. It is more common in males. The etiology is not fully understood. The first symptoms usually start between 3 a 8 weeks of chronological age. Typically presents with intensive regurgitation, which becomes progressively into a projectile non-bilious vomiting and persistent hunger. Abdominal ultrasound is the gold standard for diagnosis. The following case shows how knowing of the characteristic symptoms help finding the optimal treatment.

Forum Medycyny Rodzinnej 2021, tom 15, nr 6, 279–284

Key words: infantile hypertrophic pyloric stenosis, projectile vomiting, pyloric olive, Ramstedt's pyloromyotomy

Adres do korespondencji:

Agata Leśniewska
SPZZOZ Janów Lubelski
ul. Zamyskiego 149, 23–300 Janów Lubelski
e-mail: aguacia@o2.pl

Copyright © 2021 Via Medica
ISSN 1897–3590
e-ISSN 1897–7839

**”
Na skutek przerostu
mięśniówki gładkiej
ściany odźwiernika
dochodzi do
upośledzenia
przechodzenia treści
pokarmowej do
dwunastnicy**

WSTĘP

W ramach nocnej pomocy lekarskiej zgłosiła się matka z 7-tygodniowym niemowlęciem płci męskiej z cechami nieżyty. Po uzupełnieniu wywiadu okazało się, że u chłopca od urodzenia występowały sporadyczne ulewania, które od tygodnia uległy znacznemu nasileniu — obfite wymioty „białą papką”. Dodatkowo oddał kilka luźniejszych stolców. Karmiony wyłącznie piersią, nieustannie wykazywał ogromną chęć do ssania. Bez innych objawów. Wywiad w kierunku chorób zakaźnych ujemny. Dane dotyczące ciąży i porodu: chłopiec z CI, niepowikłanej, urodzony siłami natury w 40. tygodniu życia płodowego. Przebieg porodu prawidłowy. Okres noworodkowy bez powikłań.

W badaniu przedmiotowym poza podsychniętymi śluzówkami bez uchwytnych odchyleń. Stwierdzono brak przyrostu masy ciała (od ostatniego pomiaru sprzed około 8 dni).

Na podstawie obrazu klinicznego wysunięto podejrzenie pylorostenozy.

DEFINICJA

Pylorostenozą, czyli przerostowe zwężenie odźwiernika, jest wadą anatomiczną, w której na skutek przerostu mięśniówki gładkiej ściany odźwiernika dochodzi do upośledzenia przechodzenia treści pokarmowej do dwunastnicy. Zwłóknienie warstwy okrężnej mięśniówki odźwiernika doprowadza do jego wydłużenia i zwężenia kanału, a następnie wyrównawczego przerostu warstwy mięśniowej żołądka [1].

EPIDEMIOLOGIA

Dane epidemiologiczne są rozbieżne. Szacuje się, że pylorostenozą występuje z częstością 1–4/1000 żywych urodzeń, według różnych autorów nawet do 4–6 razy częściej u płci męskiej. Przyjmując względy etniczne, przeważa rasa biała (2,4/1000), następnie latynosi (1,8/1000), kolejno rasa czarna (0,7/1000), najrzadziej rasa żółta (0,6/1000) [2].

CZYNNIKI RYZYKA

Dodatkowymi czynnikami ryzyka są: wcześniactwo, poród drogą cięcia cesarskiego, karmienie butelką, stosowanie w okresie okołoporodowym antybiotyków z grupy makrolidów (dane dotyczą głównie azytromycyny), palenie tytoniu przez matkę w ciąży, a także uwarunkowania genetyczne (związek m.in. z zespołem Corneli de Lange, zespołem Smitha, Lemliego i Opitza). Niektóre źródła podają, że większym ryzykiem obarczone są noworodki z pierwszej ciąży, a także z dodatkowym wywiadem w kierunku pylorostenozy u ojca dziecka [2].

ETIOPATOGENEZA

Etiopatogeneza nie jest do końca poznana. Pod uwagę bierze się nieprawidłowości w obrębie jednostki nerwowo-mięśniowej, dotyczące między innymi niewłaściwej budowy włókien mięśniowych i elementów macierzy pozakomórkowej, anomalie w obrębie komórek zwojowych (podobnie jak w chorobie Hirschsprunga), komórek wspierających nerwy czy komórek śródmięszowych Cajala, a także zaburzenia w miejscowej syntezie czynników wzrostu oraz zmniejszonej miejscowej produkcji tlenu azotu [3].

OBRAZ KLINICZNY

Typowy obraz kliniczny dla pylorostenozy:

- początek objawów zwykle między 3. a 7. tygodniem życia (w piśmiennictwie spotyka się także okres od 2. do 8. tygodnia życia, rzadko po 12. tygodniu życia);
- sporadyczne ulewania, przechodzące w chlustające wymioty (wyrzut treści pokarmowej pod dużym ciśnieniem), zazwyczaj po każdym karmieniu;
- mimo wymiotów dziecko wykazuje niepokonaną chęć do jedzenia;
- w zwracanej treści pokarmowej nie obserwuje się domieszki żółci, przypomina wyglądem twarożek;

- zauważalne przez rodzica cechy odwodnienia pod postacią: zmniejszonego wydzielenia łez, zmniejszenia oddawania moczu (suche pieluszki);
- brak lub niewystarczający przyrost masy ciała;
- możliwe zahamowanie oddawania stolca (zmniejszony pasaż przez zwężony odźwiernik);
- w badaniach laboratoryjnych przy długo trwających objawach (na skutek utraty kwaśnej treści żołądkowej) charakterystyczna jest hipochloremiczna, hipokaliemiczna zasadowica metaboliczna [4, 5]. W badaniu przedmiotowym stwierdza się:
- cechy odwodnienia: sucha skóra, podsychnięte śluzówki jamy ustnej;
- objaw oliwki — wyczuwalny guz w okolicy nadbrzusza prawego odpowiadający prześniętej mięśniówce odźwiernika, najlepiej wyczuwalny przy pustym żołądku;
- stawianie się żołądka — przesuwająca się fala perystaltyczna od nadbrzusza lewego do śródbrzusza prawego, widoczna zwłaszcza po karmieniu, przed wymiotami [4, 5].

ROZPOZNANIE

Badaniem z wyboru przy podejrzeniu pylorostenozy jest ultrasonografia jamy brzusznej. Charakterystyczny obraz stanowi pogrubiony i wydłużony odźwiernik: grubość mięśniówki > 4 mm, długość kanału odźwiernika > 17 mm [6]. Inne źródła podają także wartości w zakresie odpowiednio grubość: 3–4 mm i długość: 15–18 mm [7].

W sporadycznych przypadkach, gdy po badaniu USG istnieją wątpliwości co do rozpoznania, wykonuje się badanie kontrastowe górnego odcinka przewodu pokarmowego. Na zdjęciach RTG widoczny jest zwężony kanał odźwiernika — tak zwany „objaw sznura” oraz rozdęty żołądek z zalegającym środkiem cieniującym [8].

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić między innymi:

- refluks żołądkowo-przełykowy — tutaj wymioty nie mają charakteru chlustających, nie doprowadzają do znaczącej utraty masy ciała, zauważalny jest dyskomfort dziecka;
- infekcje wirusowe — wymiotom z reguły towarzyszy utrata łaknienia i możliwa biegunka oraz gorączka. W otoczeniu dziecka obecność osób z cechami nieżytowymi;
- skurcz odźwiernika (*pylorospasmus*) — wymioty występują okresowo, w czasie badania USG widoczna jest relaksacja odźwiernika, podczas gdy w pylorostenozie odźwiernik pozostaje zamknięty cały czas;
- zarośnięcie lub zwężenie dwunastnicy — wady możliwe do wykrycia w prenatalnym badaniu USG. W zdjęciu przeglądowym RTG widoczny jest obraz podwójnej bańki *double bubble* — jedną część stanowi rozdęta bańka żołądka, a drugą rozdęta pętla dwunastnicy przed miejscem zwężenia. Wymioty pojawiają się zwykle po urodzeniu, zawierają żółć;
- wzrost ciśnienia śródczaszkowego — dodatkowo współistniejący zły stan ogólny dziecka: apatia, senność, niechęć do jedzenia, ponadto możliwy nadmierny przyrost obwodu głowy, objaw zachodzącego słońca (uwidocznienie twardówki ponad tęczówką);
- przełom nadnerczowy — zły stan ogólny dziecka, w badaniach laboratoryjnych charakterystyczna: kwasica metaboliczna i hiperkaliemia;
- infekcje układu moczowego — oprócz wymiotów, możliwa gorączka, zaburzenia w oddawaniu moczu, nieprzyjemny zapach moczu, płaczliwość, niepokój dziecka. W badaniach laboratoryjnych podwyższone wykładniki stanu zapalnego;

**”
U opisywanego
niemowlęcia oznakami,
które
zaniepokoiły matkę
i stały się powodem
zgłoszenia
się po pomoc, były
cechy nieżytu**

- nietolerancja mleka — mogą współwystępować wysypki skórne;
- skręt jelita — zły stan ogólny, dodatkowo objawy typowe dla niedrożności przewodu pokarmowego [9, 10].

POSTĘPOWANIE

Pierwszym postępowaniem medycznym jest wyrównanie ewentualnych zaburzeń równowagi wodno-elektrolitowej oraz kwasowo-zasadowej (jak wspomniano wcześniej w badaniach charakterystyczna jest: hipochloremiczna, hipokaliemiczna zasadowica metaboliczna). Jednak ze względu, że obecnie pylorostenozę zazwyczaj rozpoznawana jest we wczesnym stadium odchylenia w badaniach laboratoryjnych zdarzają się rzadko [11, 12].

Leczeniem z wyboru jest zabieg operacyjny — pyloromiotomia metodą Ramstedta, polegająca na nacięciu przerośniętej warstwy okrężnej i podłużnej mięśni gładkich odźwiernika, bez naruszania ciągłości błony śluzowej. Dostęp pooperacyjny stanowi cięcie w prawym górnym kwadrancie jamy brzusznej lub alternatywnie dojście z cięcia okołopępkowego [11, 12]. Coraz częściej stosuje się metodę laparoskopową [13].

Prowadzone są badania, podczas których zamiast leczenia operacyjnego podaje się atropinę. Rezultaty tych badań są obiecujące i przypuszcza się, że mogą stanowić alternatywę w przypadku przeciwwskazań do znieczulenia ogólnego lub braku zgody rodziców na leczenie operacyjne [14, 15].

ROKOWANIE

Wyniki leczenia operacyjnego są bardzo dobre. Zabieg jest obciążony niewielką śmiertelnością (< 1%). Jednak jak każda interwencja medyczna niesie ryzyko. Do możliwych powikłań należą krwawienia, uszkodzenie śluzówki, infekcje w miejscu rany pooperacyjnej, a także komplikacje związane z samym znieczuleniem [16].

Wyniki badań pokazują, że wymioty w okresie pooperacyjnym mają charakter samoogra-

niczający się. Ich nasilenie koreluje z wcześniej występującymi zaburzeniami wodno-elektrolitowymi, a sposób wprowadzanego żywienia (w stopniowo zwiększających porcjach czy od razu według potrzeb) nie wpływa istotnie na ich częstość [17, 18].

PODSUMOWANIE

U opisywanego niemowlęcia oznakami, które zaniepokoiły matkę i stały się powodem zgłoszenia się po pomoc, były cechy nieżytu. Wnikliwa analiza przebiegu choroby pozwoliła na wstępne wykluczenie tła infekcyjnego jako głównego podłoża opisywanych dolegliwości. Po uwzględnieniu innych przyczyn istniejącego stanu konsultujący lekarz uznał, że konieczne będzie wykonanie badania obrazowego jamy brzusznej. Ze względu na brak możliwości diagnostycznych (ambulatoryjny tryb przyjęcia) chłopiec został skierowany do ośrodka referencyjnego.

Wyniki uzyskane w wykonanym USG jamy brzusznej (grubość warstwy mięśniowej 5–6 mm, długość odźwiernika 21 mm) potwierdziły rozpoznanie pylorostenozy. W badaniach laboratoryjnych oznaczenia równowagi kwasowo-zasadowej oraz stężenia elektrolitów pozostawały w normie. Badanie wirusologiczne kału — ujemne. Chłopiec został zakwalifikowany do zabiegu pyloromiotomii metodą Ramstedta drogą laparoskopową. Przebieg procedury bez powikłań. Po operacji dobra tolerancja żywienia doustnego.

WNIOSKI

W przypadku najmłodszych pacjentów dane uzyskane od rodziców/opiekunów w połączeniu z badaniem przedmiotowym dziecka są podstawowym źródłem informacji w pracy pediatrii.

Obecność chlustających wymiotów, niezawierających domieszki żółci, występujących zwłaszcza po karmieniu, przy współistniejącym dobrym stanie ogólnym dziecka i zachowanym apetycie zawsze powinna nasuwać podejrzenie pylorostenozy.

PIŚMIENNICTWO:

1. Ndongo R, Tolefac PN, Tambo FF, et al. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a 4-year experience from two tertiary care centres in Cameroon. *BMC Res Notes*. 2018; 11(1): 33, doi: [10.1186/s13104-018-3131-1](https://doi.org/10.1186/s13104-018-3131-1), indexed in Pubmed: [29338765](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29338765/).
2. Galea R, Said E. Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: An Epidemiological Review. *Neonatal Netw*. 2018; 37(4): 197–204, doi: [10.1891/0730-0832.37.4.197](https://doi.org/10.1891/0730-0832.37.4.197), indexed in Pubmed: [30567916](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30567916/).
3. Panteli C. New insights into the pathogenesis of infantile pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int*. 2009; 25(12): 1043–1052, doi: [10.1007/s00383-009-2484-x](https://doi.org/10.1007/s00383-009-2484-x), indexed in Pubmed: [19760199](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19760199/).
4. Peters B, Oomen MWN, Bakx R, et al. Advances in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2014; 8(5): 533–541, doi: [10.1586/17474124.2014.903799](https://doi.org/10.1586/17474124.2014.903799), indexed in Pubmed: [24716658](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24716658/).
5. Grzelak-Czachorowska K, Krogulska A. Wrodzone i nabyte zwężenie odźwiernika u dzieci. *Pediatrics Polska*. 2017; 92(2): 185–189, doi: [10.1016/j.pepo.2016.09.008](https://doi.org/10.1016/j.pepo.2016.09.008).
6. Hernanz-Schulman M. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Radiology*. 2003; 227(2): 319–331, doi: [10.1148/radiol.2272011329](https://doi.org/10.1148/radiol.2272011329), indexed in Pubmed: [12637675](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12637675/).
7. Iqbal CW, Rivard DC, Mortellaro VE, et al. Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size. *J Pediatr Surg*. 2012; 47(8): 1542–1547, doi: [10.1016/j.jpedsurg.2012.03.068](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.03.068), indexed in Pubmed: [22901914](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22901914/).
8. Hernanz-Schulman M. Pyloric stenosis: role of imaging. *Pediatr Radiol*. 2009; 39 Suppl 2: S134–S139, doi: [10.1007/s00247-008-1106-4](https://doi.org/10.1007/s00247-008-1106-4), indexed in Pubmed: [19308372](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19308372/).
9. Humphries J, Steele A. Diagnosing Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Clinician Reviews*. 2012; 22(9): 10–15.
10. Gilbertson-Dahdal DL, Dutta S, Varich LJ, et al. Neonatal malrotation with midgut volvulus mimicking duodenal atresia. *AJR*. 2009; 192(5): 1269–1271.
11. Mullassery D, Perry D, Goyal A, et al. Surgical practice for infantile hypertrophic pyloric stenosis in the United Kingdom and Ireland — a survey of members of the British Association of Paediatric Surgeons. *J Pediatr Surg*. 2008; 43(6): 1227–1229, doi: [10.1016/j.jpedsurg.2007.12.075](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.12.075), indexed in Pubmed: [18558216](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18558216/).
12. Mørk K, Skari H, Schistad O, et al. [Surgical treatment of pyloric stenosis]. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2018; 138(7), doi: [10.4045/tidsskr.17.0619](https://doi.org/10.4045/tidsskr.17.0619), indexed in Pubmed: [29663766](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29663766/).
13. van der Bilt JDW, Kramer WLM, van der Zee DC, et al. Laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: impact of experience on the results in 182 cases. *Surg Endosc*. 2004; 18(6): 907–909, doi: [10.1007/s00464-003-9075-z](https://doi.org/10.1007/s00464-003-9075-z), indexed in Pubmed: [15108114](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15108114/).
14. Singh UK, Kumar R, Suman S. Successful management of infantile hypertrophic pyloric stenosis with atropine sulfate. *Indian Pediatr*. 2001; 38(10): 1099–1105, indexed in Pubmed: [11677299](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11677299/).
15. Lauriti G, Cascini V, Chiesa PL, et al. Atropine Treatment for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Eur J Pediatr Surg*. 2018; 28(5): 393–399, doi: [10.1055/s-0037-1604116](https://doi.org/10.1055/s-0037-1604116), indexed in Pubmed: [28701002](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28701002/).
16. Kelay A, Hall NJ. Perioperative Complications of Surgery for Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Eur J Pediatr Surg*. 2018; 28(2): 171–175, doi: [10.1055/s-0038-1637016](https://doi.org/10.1055/s-0038-1637016), indexed in Pubmed: [29510427](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29510427/).
17. Adibe OO, Nichol PF, Lim FY, et al. Ad libitum feeds after laparoscopic pyloromyotomy: a retrospective comparison with a standardized feeding regimen in 227 infants. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2007; 17(2): 235–237, doi: [10.1089/lap.2006.0143](https://doi.org/10.1089/lap.2006.0143), indexed in Pubmed: [17484656](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17484656/).
18. Markel TA, Scott MR, Stokes SM, et al. A randomized trial to assess advancement of enteral feedings following surgery for hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg*. 2017; 52(4): 534–539, doi: [10.1016/j.jpedsurg.2016.09.069](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.09.069), indexed in Pubmed: [27829521](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27829521/).